Über den Radialistypus

der

spinalen progressiven Muskelatrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt

der hohen medizinischen Fakultät

der

kgl. bayr. Friedrich-Alexanders-Universität Erlangen

am 13. Juli 1895

von

MAX BUTTERMILCH

aus Berlin.

BERLIN 1895.

Druck von H. Scherokosz, O., Schilling-Strasse 12.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät zu Erlange

Referent: Herr Professor Dr. v. Strümpell.

Seinen teuren Eltern

in

kindlicher Liebe, Verehrung und Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535724_0182

Wer die Arbeiten liest, welche die letzten Dezennien auf dem Gebiete der Neuropathologie hervorgebracht haben, der muss den gewaltigen Aufschwung anerkennen, den gerade dieses Gebiet durch wissenschaftliche Vertiefung und Erkenntnis genommen. Ein Sondergebiet dieses grossen Teils der spiciellen Pathologie, in das sich zahlreiche Forscher mit Vorliebe vertieften, ist das der progressiven Muskelatrophie. Und wenn es wahr ist, dass nur durch wissenschaftliche Meinungskämpfe die Ansichten sich klären können, so ist dies für dieses Gebiet mehr als für irgend ein anderes zutreffend. Deshalb sind auch die Erfolge so gross, welche auf demselben erzielt wurden.

Die Aetiologie und Pathogenese dieser Krankheit gab zunächst den Anlass zu wissenschaftlichen Meinungsverschiedenheiten. Der erste, der in der progressiven Muskelatrophie eine neuropathische Affection ahnte, war der grosse Forscher Ch. Bell;[1]) denn er schreibt schon 1832 von einem Fall örtlicher Lähmung der Muskeln in den Extremitäten. „Diesen Affectionen einzelner Muskeln oder Muskelgruppen kann auch nur eine Störung der Nerven zu Grunde liegen."

Wie wenig aber andere Autoren seine Ansicht teilten, das zeigen die Beschreibungen hierher gehöriger Fälle von Duchenne[2]) und Aran[3]), die in der progressiven Muskelatrophie eine myopathische Erkrankung sahen, so zwar, dass dieselbe sich von den Muskeln auf die peripheren Nerven erstrecken und von dort auf das Rückenmark übergreifen könne. Den entgegengesetzten Standpunkt vertrat Cruveilhier[4]), der 1855 zum ersten Male die progressive Muskelatrophie als eine von der grauen Substanz des Rückenmarks ausgehende Affection ansprach. Zu diesen Theorien gesellte sich noch eine dritte hinzu, die von Remak, Schneevogt[5]) und Jaccoud[6]), die den Sympathicus mit seinen Ganglien für den Herd der Krankheit hielten, von dem aus eine Trophoneurose ausgehen sollte. Die geringen pathologisch-anatomischen Sectionsbefunde trugen natürlich sehr wenig zur Klärung der sich so widersprechenden Meinungen bei.

Erst Charcot[7]) stellte die wohl jetzt von den meisten Autoren anerkannte Theorie auf, dass die trophischen Centren für die willkürliche Muskulatur in den grossen Ganglienzellen der grauen Vorderhörner zu suchen seien, die bei der Atrophie in progressiver Weise nach einander erkranken. Ein Gegner jedoch erstand auch dieser Theorie in Friedrich[8]), der in einer 1873 von ihm erschienenen Schrift den myopathischen Charakter und den centripetalen Gang der Krankheit verteidigt und den Beginn derselben in folgender Weise beschreibt:

„Die progressive Muskelatrophie beginnt primar innerhalb des Muskelgewebes als ein activer, entzündlicher Prozess, welcher bezüglich seiner histologischen Verhältnisse durchaus übereinstimmt mit den übrigen Formen chronischer Myositis. Früher oder später kann die im Muskelgewebe bestehende entzündliche Reizung auch die intramuskulären Nervenästchen beteiligen und an denselben eine chronische Neuritis und Perineuritis zur Entwickelung bringen, welche in centripetalem Gange zunächst auf die extramuskulären motorischen Aeste, weiterhin auf die gemischten Nervenstämme und Plexus bis zu den Nervenwurzeln, ja in das Rückenmark selbst sich zu propagieren, aber auch an jede Stelle der bezeichneten Bahn zu gelangen, stillzustehen imstande ist.“

So sehr sich auch die Neuropathologen der Charcot'schen Theorie zuneigten, so sehr mussten sie an derselben irre werden, als Lichtheim[9]) einen Fall veröffentlichte, bei dem trotz bedeutender Muskelatrophie absolut keine anatomische Veränderung im Rückenmark gefunden wurde. Da sollte es denn endlich zur Erklärung dieser scheinbaren Widersprüche kommen und zwar durch Erb[10]), der auf der Naturforscherversammlung in Freiburg, September 1883, erklärte, dass man in der anscheinend einheitlichen Krankheitsgruppe der progressiven Muskelatrophie noch mindestens zwei Formen auseinander halten müsse, welche sich durch eine Reihe charakteristischer Merkmale von einander unterscheiden. So kam er denn in seiner grösseren Arbeit im deutschen Archiv für klinische Medizin[11]) auf Grund hervorstechender, übereinstimmender klinischer Symptome zur Zusammenfassung der von ihm aufgestellten juvenilen Muskelatrophie, der Pseudohypertrophie der Muskeln und der hereditären Muskelatrophie von Leyden als eine einheitliche Krankheit, die er Dystrophia muscularis progressiva nannte. Von dieser trennt er dann die spinale Form der progressiven Muskelatrophie (Amyotrophia spinalis progressiva. Form Duchenne-Aran.). Er fasst seine Theorie am Ende seiner Arbeit in folgendem zusammen:

„Es giebt eine besondere Form der Muskelerkrankung, die teils

in Hypertrophie mit nachfolgender oder vornherein einsetzender Atrophie der Muskelfasern, teils in Hypertrophie des interstitiellen Bindegewebes besteht und sich schliesslich regelmässig durch eine mehr oder minder hochgradige Lipomatose vervollständigt. Ob die Veränderungen an den Muskelfasern oder am Bindegewebe das Primäre oder ob dieselben coordinirt sind, ist noch unentschieden. Das periphere Nervensystem, wie das Rückenmark bieten dabei in der Regel keinerlei erkennbare Veränderungen dar."

„Es ist dies ein sehr chronisches, langsam progressives Leiden, als dessen Ergebnis an jedem befallenen Muskel bald hochgradige Atrophie, bald wahre Hypertrophie, bald Pseudohypertrophie (Lipomatose) erscheinen kann."

„Das Leiden erscheint bald in Form einer progressiven Muskelatrophie in der Kindheit oder im Jünglingsalter und stellt dann das dar, was ich zuerst als „juvenile Form der Muskelatrophie" beschrieben habe; es tritt nicht selten in sogenannten „familiären" Gruppen auch durch mehrere Generationen hindurch auf. Tritt die Krankheit schon in der frühesten Kindheit auf und gesellt sich keine erhebliche Lipomatose hinzu, so ist sie das, was man im engeren Sinne als „hereditäre Muskelatrophie" bezeichnet hat; verbindet sie sich aber in diesem Fall mit sehr frühzeitiger und hochgradiger Lipomatose, so stellt sie die sogenannte „Pseudohypertrophie" dar.

„Aber alle diese Formen sind untereinander indentisch und stellen nur verschiedene Ausdrucks- und Verlaufsweisen, verschiedene Intensitätsgrade einer und derselben Krankheit dar. Und diese Krankheit ist nach unseren heutigen Kenntnissen, sowohl klinisch wie anatomisch, scharf zu trennen von der spinalen Form der progressiven Muskelatrophie."

Ist so der Streit um die Aetiologie durch die von Erb vorgenommene und von den meisten Autoren anerkannte Trennung augenblicklich so gut wie beigelegt, so herrscht doch gerade bei der spinalen progressiven Muskelatrophie noch grosse Uneinigkeit unter den Autoren in Bezug auf diejenigen Muskeln, welche zuerst befallen werden. Natürlich haben die Forscher je nach ihren Erfahrungen auch andere Typen aufgestellt, so Vulpian den Typus scapulo-humeralis, also ein Beginn in den Schultermuskeln. Selten beginnt die Atrophie in den Muskeln des Rumpfes, was Duchenne in 12 unter 159 Fällen beobachtet hat. Der bei weitem am häufigsten auftretende Typus ist der von Duchenne-Aran, dass nämlich die Atrophie an den kleinen Muskeln der Hand beginnt, und zwar nach der Ansicht der meisten Autoren in der Daumenmuskulatur, während Eulenburg betont, dass unter den Muskeln der oberen Extremität

es meistens die Mm. interossei sind, die in fast typischer Weise zuerst erkranken unter ihnen vornehmlich der M. interosseus primus. Dem Muskelschwunde der Hand folgt dann nach Leyden[12]) die Abmagerung der Muskulatur der vorderen bedeutend häufiger als die der Dorsalseite, während Hirt[13]) und v. Strümpell[14]) die Streckseite, Raymond dagegen zuerst die Beuger afficirt werden lassen. Wenn nun auch nicht zu leugnen ist, dass von all' diesen Typen in auffällig häufiger und prägnanter Weise gerade der Duchenne-Aran'sche beobachtet wird, so kann man, wenn man die Literatur über die progressive spinale Muskelatrophie mit Aufmerksamkeit betrachtet, doch bemerken, dass der Gang der spinalen Muskelatrophie, vor allem der Beginn des Leidens, in nicht wenigen Fällen ein auffallend anderer ist. Wir sehen hier zuerst einen Teil des extensor digiti minimi betroffen werden, während der extensor pollicis longus und der abductor pollicis longus, sowie der Thenar und Hypothenar und die Interossei anfangs vollkommen intact bleiben. Dieser Symptomkomplex muss natürlich sofort als Beginn einer Radialislähmung imponieren, wie sie für die Bleiintoxication typisch ist.

Duchenne[15]) machte zuerst auf diesen eigenthümlichen Anfang der Krankheit aufmerksam mit den Worten: „D'autres fois mais rarement, ce sont les faisceaux musculaires de la région postérieure de l'avantbras qui sont primitivement atteints partiellement."

Fast gleichzeitig mit Duchenne erfahren wir aus dem medizinischen Jahresbericht 1877 pag. 263 einen Fall, den Hamilton[16]) beschreibt. Es handelt sich da um einen Mann, der mit Tremor und Schwäche der rechten Hand erkrankte, worauf sich allmählich eine Atrophie und Lähmung der meisten Extensoren der rechten Hand, später auch eine leichte Atrophie und Lähmung des Extensor communis der linken Hand herausbildete, alle andern Muskeln des Körpers waren normal. Elektrische Behandlung blieb ohne Erfolg. Hamilton schreibt selbst, dass unter Ausschluss von Bleiparalyse, Seitenstrangsklerose und ähnlichen centralen Affectionen er den Fall für eine aussergewöhnlich lokalisirte spinale progressive Muskelatrophie halte.

In einem Werke von Déjérine[17]) lesen wir einen Krankheitsfall, der dieselbe Primäraffection zeigt, und den ich in deutscher Uebersetzung wiederzugeben mir erlaube: „Ich hatte auf der Abteilung meines Lehrers Vulpian Gelegenheit, einen an langsam fortschreitender Atrophie leidenden Mann sieben Jahre hindurch zu beobachten, bei dem die Atrophie im gemeinsamen Fingerstrecker beider Hände begann. Sie befiel dann die Extensores proprii der Finger, des Daumens und der radialen Handstrecker, indem sie den M. supi-

nator longus und abductor pollicis longus intakt liess. Vulpian stellte zuerst die Diagnose auf Bleilähmung, aber auch die eingehendsten und während mehr als zwei Jahre fortgesetzten Nachforschungen, um den geringsten Nachweis der Bleivergiftung zu entdecken, blieben stets negativ. Die Krankheit schritt unaufhaltsam fort und jetzt zeigt der Kranke das ausgezeichnete Bild einer progressiven Muskelatrophie.

Dass dies aber nicht selten, wie Déjérine meint, in so auffallender Weise in die Erscheinung tritt, davon zeugen die von Bernhardt[18]) mitgeteilten in seinen „Neuropathologischen Beobachtungen" in übersichtlicher Weise zusammengestellten Fälle von progressiver spinaler Muskelatrophie, die sich alle durch denselben eigentümlichen und noch wenig bekannten Beginn auszeichnen. (Radialistypus.)

Bevor ich einen zu diesen völlig zugehörigen Fall aus dem Erlanger Spital mitteile, den ich Dank der Güte des Herrn Prof Dr. v. Strümpell zur Bearbeitung erhalten habe, gestatte ich mir, die Krankengeschichten der Bernhardt'schen Fälle des grossen Interesses wegen hier kurz wiederzugeben:

Am 17. Mai suchte der damals 46 Jahre alte Schuhmacher L. W. zum ersten Male meine Hülfe nach. Schon seit einiger Zeit wurde er sowohl beim Gehen als auch beim Gebrauch der oberen Extremitäten schneller müde als sonst. Die hauptsächlichste Beschwerde aber war erst seit etwa 8 Wochen und zwar ziemlich plötzlich eingetreten. Er konnte die drei letzten Finger seiner rechten Hand nicht mehr gebrauchen. Eine genauere Untersuchung ergab eine Lähmung und Funktionsunfähigkeit derjenigen Partieen des rechten M. extensor digit. communis, welcher der Dorsalflexion der Basalphalangen des III, IV. und V. Fingers vorstehen. Die Streckung der Mittel- und Nagelphalangen derselben und der anderen Finger und sämmtlicher Phalangen des II., sowie alle Daumenbewegungen kamen in durchaus normaler und befriedigender Weise zustande. Ebenso wie die Funktion sämmtlicher Mm. interossei und der Daumenmuskeln waren auch die des M. triceps sowie der beiden Supinatoren wohl erhalten. An der linken Seite bestand überhaupt keine Anomalie; auch die eingehendste Nachforschung konnte in Bezug auf etwaige ätiologische Momente, wie eine anfangs vermutete Vergiftung durch Blei (kein Bleirand) oder Arsenik nichts nachweisen. Die Kniephänomene waren erhalten. Eine Untersuchung Ende Mai 1882 ergab ausser den schon mitgeteilten Symptomen eine Ungleichheit der sonst auf Licht gut reagierenden mittelweiten Pupillen. (Die linke war grösser als die rechte.) Die gelähmten, dem rechten Extensorengebiet der Hand und der Finger angehörigen

Muskeln, zu denen, wie sich bei genauerer Untersuchung herausstellte, auch der rechte M. extensor carpi ulnaris gehörte, reagierten auf den faradischen Strom garnicht und mit deutlich trägen Zuckungen bei galvanischer Reizung, aber mit Ueberwiegen der KaSZ über die ASZ.

Dieser mir damals rätselhafte Fall (ich füge hinzu, dass ein Trauma nicht vorlag) erhielt seine Aufklärung durch eine Untersuchung, welche ich 2½ Jahr später an demselben Patienten ausführen konnte. Der Kranke ist noch imstande, grössere Strecken zu gehen; Kniephänomene erhalten. Pupillen sind ungleich, Augenbewegungen frei. Patient giebt an, dass er in der letzten Zeit „schwerer" spräche als früher (objektiv nicht zu konstatieren) und öfter „stecken" bleibe. Fossae supra- und infraspinatae leicht eingefallen, beide Mm. deltoidei sind sehr atrophisch. Abgesehen von mässiger Rollung des rechten Armes im Schultergelenk kommen sonst keinerlei Bewegungen mehr zustande. Beugung und Streckung des Unterarmes, ebenso Pro- und Supination möglich, aber mit leichtester Mühe zu unterdrücken. Die Streckseite des rechten Vorderarms erscheint namentlich im untern Abschnitt platt und atrophisch. Der M. supinator longus scheint ganz geschwunden.

Links sind Bewegungen im Schultergelenk nur im geringen Grade ausführbar. M. supinator longus ist kaum noch vorhanden; dagegen werden die Hand und die Finger besser gestreckt als rechts. Der Daumenballen ist atrophisch. Patellarreflexe sind vorhanden. In Bezug auf elektrische Reaktion findet sich der linke Deltoides unerregbar. Auf starke Ströme reagieren sämtliche Hand- und Fingermuskeln (alles dies gilt für die linke Seite).

Rechts reagiert der M. deltoides auf sehr starke Ströme noch in seinen hintersten Bündeln. Von den Extensoren der Hand sind nur die radialen Handstrecker noch erregbar, alle übrigen vom N. radialis innervierten Muskeln bleiben stumm und zwar mit dem unterbrochenen Strom; mit dem galvanischen Strom erhält man da, wo die Muskeln auf den faradischen noch reagieren, bei hohen Stromstärken ganz schwache Schliessungszuckungen; Entartungsreaktion nicht deutlich nachweisbar.

Der zweite Fall, den Bernhardt mitteilt, betrifft einen 35jährigen Schuhmacher J. D., der vor 11 Jahren ein (wahrscheinlich) syphilitisches Geschwür acquiriert hatte und seit 9 Jahren verheiratet ist.

Obgleich Patient nie eine gründliche antiluetische Kur durchgemacht, fühlte er sich stets wohl, bis scheinbar plötzlich Februar 1888 ohne äussere Veranlassung eine Lähmung der drei letzten Finger der rechten Hand in Bezug auf die Streckfähigkeit der

Basalphalangen der genannten Finger auftrat. Der Zeigefinger und der Daumen sind nach jeder Richtung hin frei beweglich, der III, IV., V. Finger hängen volarwärts gebeugt herab. — Die ganze Hand kann dorsalflectiert werden, weicht aber dabei radialwärts ab; ulnarwärts kann die horizontal gehaltene Hand nur schlecht bewegt werden, auch der M. extensor carpi ulnaris ist mit afficiert. — Nach jeder Richtung frei ist der M. supinator longus und brevis, der Extensor carpi radialis longus und brevis, die langen Daumenmuskeln und der Extensor indicis proprius; vollkommen normal kommen die Bewegungen im Ellenbogen- und Schultergelenk zustande, ebenso ist das Gebiet der Nn. medianus und ulnaris frei. Links ist überhaupt keine Anomalie wahrzunehmen.

Das Allgemeinbefinden des Patienten ist ausgezeichnet, Schmerzen bestehen nicht, Sensibilitätsstörungen fehlen. — Psyche, Sinnesnerven, Stimme, Sprache etc. normal. Blasen- und Mastdarmfunktion ungestört, Kniephänomen beiderseits vorhanden.

Die gelähmten, dem Gebiet des M. extensor digit. communis dexter angehörigen Muskeln ragieren im Gegensatz zu den normal gebliebenen übrigen, dem Gebiet des N. radialis zugehörigen Muskeln auf faradische Ströme weder bei direkter noch indirekter Reizung und bei direkter galvanischer Reizung mit spurweise auftretenden, etwas trägen Zuckungen, aber doch so, dass die KaSZ auch die ASZ überwiegt. Vergeblich waren meine Nachforschungen in Bezug auf ätiologische Momente; nie hatte Patient mit Blei zu thun gehabt, nie einen Kolikanfall erlitten; ein Bleirand fehlte. Auch wiederhole ich: die linke obere Extremität war ganz frei.

Als ich den Kranken nach 7 Monaten wieder sah waren die Verhältnisse im grossen und ganzen noch dieselben. Keine Atrophie des Daumenballens oder der (gut ragierenden) Mm. interossei. Die drei letzten Finger der Hand bleiben, wie früher, unterhalb der Horizontalen und können nicht gestreckt werden, im deutlichen Gegensatz zu den Mittel- und Nagelphalungen und zur ganzen Hand. Als neu und zum ersten Male in diesem Falle gesehen notirte ich fibrilläre Zuckungen im Gebiete der rechten Mm. interossei und langen Fingerstrecker. Im Uebrigen befand sich Patient noch wohl, die linke Seite war durchaus noch normal, Sensibilitätsstörungen fehlen übrigens am rechten Arm und der Hand durchaus.

Schliesslich sah ich den Patienten anfangs November 1889 noch einmal wieder. Es war in dem Zustand keine Verschlimmerung aber auch keine Besserung festzustellen. Nur das wäre zu notieren, dass die erkrankten Faseranteile des M. extensor digitorum communis dexter jetzt weder auf starke faradische noch galvanische Ströme reagieren.

Im April 1886, so berichtet Bernhardt von einem dritten Fall, hatte ich die Gelegenheit einen damals Ausgangs der dreissiger Jahre stehenden Mann D. zu beobachten, welcher seit etwa 2 Jahren hauptsächlich über Lähmung und Atrophie der Hand- und Fingerstrecker beiderseits zu klagen hatte. Während links der Zeigefinger und der kleine Finger sowie auch der Daumen durch die vom N. radialis innervierten Muskeln noch bewegt wurden, war rechts die Extensorenlähmung insofern ausgeprägter, als nur noch die Abductionsbewegungen des Daumens frei waren. Die Supinatoren sowohl, wie die Mm. biceps deltoideus, triceps und die Beuger der Hände und Finger waren intakt und funktionsfähig. Während aber die Mm. interossei beiderseits ganz frei waren, zeigten sich die Daumenballen sowohl rechts wie links stark atrophisch. — Fibrilläre Zuckungen konnten nicht beobachtet werden; die Kniephänomene waren noch vorhanden, die Fussphänomene fehlten; es bestand eine Anschwellung am rechten Handrücken.

Die elektrische Erregbarkeit der atrophischen Muskeln für den faradischen Strom war sowohl bei direkter, wie indirekter Reizung verschwunden; links reagierten die atrophischen Strecker an der Rückseite des Unterarms bei hohen Stromstärken mit langsamen trägen Zuckungen (EaR).

Der bleich und kachektisch aussehende Mann konnte in Bezug auf ätiologische Momente ausser einer vor Jahren acquirierten syphilitischen Infection keine andere Ursache für die Entwicklung seines Leidens angeben, namentlich wurde die Möglichkeit einer Blei- oder Arsenikvergiftung von ihm energisch zurückgewiesen. Bleisaum am Zahnfleisch fehlte.

Die 49jährige Frau St. (Beobachtung aus dem Monat Januar, 1890) seit Jahren herzleidend (Insufficienz der Mitralklappen) klagt seit einigen Wochen über Lähmung und Abmagerung eines Teils der Streckmuskeln der linken Hand und Finger. Während die Bewegungen des Zeigefingers und des Daumens (soweit diese von Muskeln abhängen, welche durch den N. radialis innerviert werden) ganz frei sind, sind die dem M. extensor digitorum communis angehörigen Muskelbündel für die drei letzten Finger, ebenso auch der extensor digiti minimi und der Extensor carpi ulnaris gelähmt und atrophisch; es kommt zwar noch eine aktive Dorsalflexion der linken Hand zustande, aber die Hand bleibt nicht in der Mittellinie, sondern weicht deutlich nach der radialen Seite zu ab, auch kann sie ulnarwärts nicht adduciert werden. Ebenso wie die Muskeln biceps, triceps, deltoides, sind auch beide Mm. supinatores frei und funktions-

fähig. Der Daumenballen zeigt keine erhebliche Abmagerung, nur das I. Spatium interosseum erscheint etwas flach.

Das Gebiet des rechten N. radialis ist ganz frei. Die Abmagerung, welche links namentlich am obern Drittel des Unterarms auf der Streckseite deutlich ausgeprägt ist, fehlt hier; Hand und Finger können nach jeder Richtung hin gestreckt werden.

Die gelähmten und atrophischen Streckmuskeln an der Rückseite des linken Unterarms reagieren auf den galvanischen Strom bei 4—5 M. A. (im deutlichen Gegensatz zu den gesund gebliebenen desselben Gebiets) mit langsamen, trägen Zuckungen, bei denen aber die KaSZ noch immer über die ASZ überwiegt.

Abgesehen von den eben geschilderten Lähmungszuständen an den Händen ist das Allgemeinbefinden der Patientin zur Zeit im Ganzen ein befriedigendes. Psyche, Hirnnerven frei, keine Klagen in Bezug auf die Function der untern Extremitäten, Kniephänomene vorhanden, kein Bleisaum.

Der Fall von Bernhardt, zu dessen Beschreibung ich nun komme, beansprucht insofern ein noch höheres Interesse, als zwei Autoren ihn eine Reihe von Jahren beobachtet haben.

Unter seinen „Neuropathologischen Beobachtungen“ in dem Deutschen Archiv für klinische Medizin schilderte Bernhardt einen Patienten, den Schneider L. und beschreibt seine Krankheit als „linksseitige Lähmung im Radialisgebiet“, da sich bei demselben nur eine Lähmung derjenigen Muskelbündel des linken M. extensor digit. communis bemerken liess, die die Extension der Basalphalangen des II. und III. Fingers bewirken. Denselben Kranken bekam später Remak zur Beobachtung und veröffentlichte dessen Krankengeschichte im Jahre 1879 im Archiv für Psychiatrie.

Es sei mir gestattet, dieselbe, um die Diagnose zu begründen, kurz wiederzugeben. Der 41jährige Schneider L. war bis zum Jahre 1875 gesund. Nach heftiger Anstrengung der linken Hand stellte sich plötzlich die Unfähigkeit ein, die Finger, besonders den dritten zu strecken. Dann entwickelte sich allmählich Abmagerung des Vorderarms; der Supinator longus ist an dieser Atrophie nicht beteiligt, ebenso die Muskulatur der Beugeseite des Vorderarms; die Muskeln der Schulter und des Oberarms fungieren gut, die Muskulatur des Daumenballens ist in eine schlaffe atrophische Masse umgewandelt. Die Hand fühlt sich kühl an. Bei Versuchen, die Hand zu dorsalflectieren, geschieht dies lediglich durch den M. extensor carpi radialis brevis, während die Contraction des M. extensor carpi ulnaris vermisst wird. Patient abducirt den Daumen ziemlich

kräftig (abductor pollicis longus) und streckt ihn mit geringer Kraft. (Extensor pollicis longus et brevis.)

Die Flexoren des Handgelenks wirken gleichmässig mit etwas herabgesetzter Kraft.

Faradische Erregbarkeit des linken Medianus und Ulnaris erhalten. Bei maximaler Reizung des linken N. radialis fällt die Contraction der Extensoren des Handgelenks mit Ausnahme des Extensor carpi radialis brevis und sämmtlicher Fingerstrecker mit Ausnahme derer des Daumens und des Abductor pollicis longus aus, während die Supinatoren sich äusserst kräftig zusammenziehen. Bei direkter galvanischer Reizung der gelähmten Streckmuskeln am Vorderarm erhält man träge Kontraktionen und zwar bei ziemlich hohen Stromstärken.

Remak fasste den Zustand zusammen als atrophische (spinale —?) Lähmung des linken Armes mit der Lokalisation der Bleilähmung. (Extensor digit. commun., indicator, extensor digit. quint., extens. carp. rad. long. und brevis, interossei, opponens und abductor pollicis brevis mit völliger Integrität der Supinatoren) in Folge von heftiger Anstrengung entstanden.

14 Jahre später hatte Bernhardt wiederum Gelegenheit, diesen Fall zu beobachten. Er schildert in der oben genannten Zeitschrift das Leiden als ein fortgeschrittenes und noch immer fortschreitendes.

Es sind keine Bulbärerscheinungen zu bemerken, das einzig Pathologische am Habitus der Augen ist eine mässige ptotische, Senkung des oberen Lides, Schmerzen bestehen nicht. Auch die Beine sind nicht abgemagert, Kniephänomene enorm gesteigert, hier und da auch an der Beinmuskulatur fibrilläre Zuckungen. Rücken und Brust sind sehr abgemagert. Von einem Erheben der Arme ist keine Rede mehr, ebensowenig von Rotation und Adduction. Die Arme sind sehr dünn. (Umfang des rechten Oberarmes in der Mitte $17^{3}/_{4}$ cm, Vorderarmmitte 14 cm).

Der rechte Biceps ist noch etwas funktionsfähig; gestreckt wird der lediglich durch den als vicariirenden Beuger wirkenden M. supinator longus gebeugte Unterarm nicht, sondern eher fallen gelassen. Der an der Streck- und Beugeseite wie ausgehöhlte Unterarm und die rötlich cyanotisch aussehende Hand, an der die Spatia interossea als tiefe Rinnen hervortreten, sind ebensowenig beweglich wie die Finger. Schwund des Thenar und des Hypothenar vollkommen.

Links liegen die Verhältnisse fast ebenso, nur ist die Abmagerung und Funktionsunfähigkeit noch ausgeprägter wie rechts.

Ueber den Charakter der durch Batterieströme zu erzielenden schwachen Zuckungen ist um so schwerer etwas Sicheres aus-

zusagen, als die reichlichen fibrillären Zuckungen ein genaues Urteil sehr behindern.

Um nun die Casuistik, die ich in der Literatur für einen Radialistypus bei progressiver spinaler Muskelatrophie gefunden habe, zu vervollständigen, erwähne ich noch den Fall, den Bernhardt in dem Anhang zu seinem klinischen Beitrag publicirt. Der 52jährige Inspektor S klagt seit September 1889 über die Unfähigkeit, den IV. und (weniger deutlich) den V. Finger seiner linken Hand in der Basalphalange zu strecken. Die übrigen Finger, die ganze Hand können gestreckt, gebeugt, adducirt und abducirt werden. Das I. Spatium interosseum ist abgemagert, weniger die übrigen; Beugung und Streckung der linken Mittel- und Nagelphalangen der Finger frei. Alle übrigen Muskeln des linken Armes (die Pronatoren, Supinatoren, die Muskeln des Oberarms und der Schulter) frei, normal und kräftig activ thätig Die rechte obere Extremität durchaus normal, desgleichen die untern Extremitäten (Kniephänomene vorhanden) sowie die Psyche, die Sinne, die Hirnnerven, das Allgemeinbefinden, die Funktion der Blase und des Mastdarms. Kein Bleirand

Sensibilitätsstörungen fehlen zur Zeit durchaus.

Mit Ausnahme der Mm. extensores des IV. und V. linken Fingers (Basalphalanx) reagieren die übrigen (auch die Interossei) auf direkte und indirekte faradische und galvanische Reizung. Spuren träge Zuckung erhält man bei leisem Bestreichen der ulnarwärts gelegenen Extensorenmuskulatur an der Streckseite des linken Unterarmes (galvanischer Strom). Patient hat nie Lues gehabt, stets regelmässig gelebt und nur häufiger an Gallensteinkoliken gelitten. Der Kranke ist Linkshänder.

Betrachten wir nun alle diese Fälle, die sich in der Literatur finden, so finden wir bei allen das Uebereinstimmende: Den Anfang des Leidens unter dem Bilde einer partiellen Radialislähmung. Dies imponiert uns auf den ersten Blick als eine Lähmung und Atrophie, wie sie für die Bleiintoxication typisch ist. Wir sind aber ausser durch die Anamnese auch leicht imstande die Bleilähmung auszuschliessen, denn bei keinem der Fälle ist ein Bleirand beobachtet worden. Ist dies aber immerhin nur ein relativer Beweis gegen die Vergiftung, so spricht die lange Dauer des Leidens, der progressive Charakter, die Hartnäckigkeit, mit der es den eingeleiteten Gegenkuren widersteht, die frühe Beteiligung des I. M. interosseus gegen die Bleivergiftung.

Wir haben es in allen Fällen entschieden mit der spinalen, progressiven Muskelatrophie zu thun. Von den Fällen, die

ich von Bernhardt angeführt habe, sagt derselbe selbst: „Dass diese oben beschriebenen Fälle als zur spinalen progressiven Muskelatropie zugehörig zu betrachten sind, unterliegt, glaube ich sowenig einem Zweifel, dass ich mich einer ausführlichen und wahrscheinlich ermüdenden Beweisführung enthalten zu können glaube.“

Für mich aber halte ich es für geboten, auf einen dieser Fälle näher einzugehen, und zwar auf den von Bernhardt und Remak beschriebenen Patienten L., scheint doch die Diagnose, die diese beiden Autoren stellen, etwas durchaus nicht Uebereinstimmendes zu besitzen. Bernhardt selbst, der den Fall bei seiner ersten Untersuchung für eine durch Zerrung entstandene Lähmung des linksseitigen Radialis hielt, hat seine Ansicht dahin geändert, dass er sich entgültig für progressive Muskelatrophie entschied. Remak erklärt die Diagnose für hypothetisch, doch lässt der jetzige Stand der Wissenschaft wohl keinen Zweifel Platz, dass es sich um eine spinale propressive Muskelatrophie handelt. Remak scheint an eine myopathische Erkrankung, die sich ohne Vermittlung der Nerven progressiv auf benachbarte Muskeln ausbreitet, zu denken. Doch nach der Einteilung Erb's ist bei Dystrophia muscularis progressiva immer das familiäre Auftreten der Krankheit, von der bei den Fällen nichts erwähnt ist, vor allem aber das Fehlen fibrillärer Zuckungen in den atrophischen Muskeln, das Befallenwerden im jugendlichen oder kindlichen Alter und das Fehlen der elektrischen Entartungsreaktion zu beobachten. Alle diese Verhältnisse sprechen für eine spinale Affection. Auf eine ausführliche Beweisführung unter Ausschluss noch anderer spinaler Erkrankungen, an die man denken könnte, unterlasse ich hier einzugehn, da ich dieselben noch bei dem Falle, über den ich berichten will und den ich als zu diesen für vollkommen zugehörig betrachte, zu führen habe.

Krankengeschichte.

Diese betrifft eine am 22. Juni 1894 im Erlanger Spital aufgenommene Babetta Brandt, 31 Jahre alt, Arbeiterin aus Rothenburg.

Anamnese.

Eltern der Patientin sind beide tot, Vater aus unbekannter Ursache gestorben, (soll fallende Krankheit gehabt haben). Mutter starb mit 68 Jahren. Patientin hat 3 Geschwister (zur Zeit 44, 40, 37 Jahre alt), die 40jährige Schwester soll am Knochenfrass leiden, die andern sind gesund. Von Lähmungen ist der Patientin in ihrer ganzen Familie absolut nichts bekannt.

Patientin war früher öfter krank: mit 18 Jahren hatte sie Unterleibsentzündung, mit 21 Jahren Lungenentzündung und Gelenk-

rheumatismus, mit 23 Jahren ein äusseres Augenleiden mit starken Sehstörungen. Im Jahre 1890 hatte sie wieder Unterleibsentzündung, im Februar 1890 stürzte Patientin mehrere Meter hoch herunter und fiel auf die rechte Schulter; die Folgen dieser Quetschung gingen zurück.

Ihr jetziges Leiden hat Patientin selbst zuerst bemerkt im Februar 1893. Während des ganzen Jahres 1892 und 1891 war Patientin ganz gesund. Für das jetzige Leiden weiss Patientin gar keine Ursache. Patientin war mit Feldbau immer beschäftigt und hat namentlich den letzten Winter vor ihrer Erkrankung viel Erde aufhacken müssen, welche Arbeit aber noch ganz ohne Mühe von statten ging. Erst am 2. Februar giebt sie an, etwas bemerkt zu haben, indem fast plötzlich die 2 letzten Finger der rechten Hand zusammenfielen und nicht mehr gestreckt werden konnten. Im April bemerkte Patientin dieselbe Störung am rechten Mittelfinger (angeblich wieder an einem bestimmten Tage). Erst im Juni 1893 traten nach und nach Bewegungsstörungen des rechten Daumens und Zeigefingers ein, ebenfalls hat sie seit Juni vorigen Jahres das Herabhängen der ganzen Hand bemerkt. Schmerzen hatte Patientin anfänglich in der Hand garnicht, erst später traten Schmerzen im rechten Handrücken auf. Seit Januar 1894 bemerkte Patientin auch nach und nach ähnliche Störungen in der linken Hand, und zwar wurden hier wiederum zunächst die 2 letzten Finger, dann der Daumen und zuletzt der Mittelfinger, gestört in derselben Weise wie rechts, bloss über Schmerzen in der linken Hand hatte sie schon im Winter vorher etwas zu klagen aber nur vorn im Handrücken. Schmerzen in den Armen selbst und Schultern waren garnicht vorhanden. Keine Spur von selbst bemerkten sensiblen Störungen (Kribbeln, Ameisenkriechen, pelzig sein.) Auch das Gefühl der Kraft in den Schultern und Oberarmen ist ganz gut geblieben. Auch im Gesicht beim Schlucken, Sprechen, und in den Beinen hat Patientin nicht die geringsten Störungen bemerkt. Patientin kann gut gehen und sich gut bücken. Keine Spur von Blasenstörung. Auch der Stuhl ist in keiner Weise gestört, ebenso die Periode. Nur klagt sie öfter über Schwindel im Kopf und ist leichter aufgeregt wie früher. Von Seiten aller innern Organe (Herz, Lunge etc.) gar keine Störungen

Status praesens.

Mittelgrosse, im ganzen gutgenährte Frau, im Gesicht keine Spur von Störungen. Alle Bewegungen mit den Gesichtsmuskeln und Augen wie Lachen, Pfeifen sind vollkommen normal; auffallend nur, dass in der Zunge, welche nicht atrophisch ist, zuckende und zitternde Bewegungen sichtbar sind.

Patientin kann beide Arme gut vor sich ausstrecken, dabei hängen die beiden Hände aber in fast vollständiger Radialislähmung. Hält Patientin die Arme vor sich mit der Beugefläche nach oben, dann stehen die Hände vollkommen gerade. Hält Patientin beide Hände mit der Beugeseite nach oben vor sich gestreckt, dann merkt man deutlich, dass die rechte Hand der Schwere nach etwas herunterfällt. Bei genauerer Betrachtung zeigt sich, dass die Haut beider Hände livid ist, rechts noch mehr wie links. Diese Kälte geht hinauf bis zur oberen Hälfte des Vorderarms und weicht dann der normalen Temperatur. Vorn sieht man an der rechten Hand ungemein starke Atrophie. Am Handrücken fällt einerseits die ungemein starke Atrophie der Interossei auf, dagegen oberhalb des Handgelenkes eine Hyperplasie der Sehnen und Sehnenscheiden.

Die Vola manus ist infolge Atrophie der lumbricales ausgehöhlt und vertieft. Die Streckseite des rechten Vorderarms ist vollkommen abgeflacht, sodass man die beiden Knochen bis oben hindurch fühlen kann. Der Supinator longus ist stark atrophisch und am allerstärksten der flexor carpi ulnaris, und am os pisiforme ist wiederum eine Auftreibung der Sehnen vorhanden. Der Biceps rechts etwas aber deutlich atrophisch ebenso der rechte Triceps deutlich atrophisch, während am rechten Delloides eine geringe und noch keineswegs sehr auffallende Abflachung vorhanden ist.

Beweglichkeit des rechten Arms:

Sämtliche Streckbewegungen in den Grundphalangen der 4 Finger ganz aufgehoben, während ein kleinerer Rest von Streckung in der II. Phalanx vom 3. und 4. Finger noch möglich ist. Von einer vollständigen Streckung der Endphalangen ist nicht entfernt die Rede.

Der rechte Daumen liegt dem Zeigefinger flach an.

Der rechte Daumen fast ganz unbeweglich, nur eine ganz geringe Spur von Hebung des Daumenmetacarpus ist noch vorhanden. Beide Phalangen des Daumens sind absolut unbeweglich. Bei Ruhestellung stehen alle 4 Finger in mittlerer Beugestellung, der kleine und 2. Finger am wenigsten, der 4. etwas mehr, der Mittelfinger am stärksten. Beim Schliessen der Faust ist der Mittelfinger der einzige, der noch die Handvola erreicht, alle andern Finger bleiben in der Luft zurück, am meisten der kleine.

Am Handgelenk ist die Dorsalflexion vollkommen aufgehoben, die Volarflexion nur spurweise angedeutet, wie es scheint, mit Hülfe des flexor digitorum Beugung des Vorderarms möglich, und es hat namentlich der Supinator longus noch eine leidliche Kraft. Bei Widerstandsbeugung spannt sich der Supinator noch ziemlich stark an, während eine Anspannung des Biceps kaum sichtbar ist. Patientin

merkt selbst, dass sie den pronierten Vorderarm leichter beugen kann als den supinierten. Die Supination des gebeugten Vorderarms ist ausführbar, zwar auch mit geringer Kraft. Tricepswirkung ist vorhanden, aber mit ganz geringer Kraft. Der Arm wird noch ganz gut gehoben, doch ist auch die Kraft des Deltoideus recht gering, bei leichtem Druck auf den ausgestreckten Arm gelingt es, den Arm herabzudrücken.

Es scheint danach, dass in den Oberarmmuskeln namentlich im Deltoideus die Parese stärker ist, als dem Grade der Parese entspricht.

Die Kraft der gehobenen Schulter ist eine recht beträchtliche. Die Kraft der Herabzieher des Schulterblattes etwas aber noch nicht bedeutend gestört. Man kann Patientin bei fixirten Schultern an den Ellenbogen in die Höhe heben, wobei die Claviculae etwas mit in die Höhe rücken. Die Adduction des rechten Oberarms ist aber sehr beträchtlich herabgesetzt, obwohl auch hier die Atrophie im Latissimus und Pectoralis noch nicht besonders deutlich hervortritt. Schulterblatt muskeln, Rhomtoidei und Cucullares nicht sichtlich atrophisch.

Linker Arm:

Atrophie der Interossei, des adductor pollicis, von Thenar und Hypothenar und lumbricales ebenfalls sehr hochgradig, doch nicht so vollständig wie rechts, auch die Abflachung an der Streckseite des Vorderarms deutlich aber nicht so deutlich wie rechts. An der Volarseite des Vorderarms noch leidliche Muskulatur, am ehesten eine leichte Abflachung des flexor ulnaris. Bicepsconturen schon deutlich abgeflacht, Triceps noch recht voluminös, ebenso der linke Deltoideus scheinbar ganz normal voluminös, desgleichen die Adductoren des Oberarms und die Schulterblattmuskeln.

Beweglichkeit:

Die Streckung sämtlicher Fingergelenke ebenfalls so gut wie aufgehoben. Die Beugung der Finger in den Grundphalangen und Endphalangen noch möglich. Beim Schliessen der Faust kommen die 3 letzten Finger noch leidlich zur Handfläche, bloss der Zeigefinger bleibt in der Luft zurück. Beide Phalangen des linken Daumens vollkommen unbeweglich. Der I. Metacarpus kann noch ein wenig ab- und adducirt werden.

Im Handgelenk ist die Dorsalflexion ganz aufgehoben, Volarflexion noch etwas möglich und zwar hauptsächlich mit Hülfe des flexor digitorum.

Ab- und Adduction des Handgelenks fast Null. Beugung und Streckung im Vorderam, Supination und Pronation der Vorderarme möglich aber mit sehr geringer Kraft. Nur der Triceps ist noch

recht kräftig wirksam, auch der Deltoideus und die Adductoren noch ziemlich kräftig obwohl kaum mehr normal.

Während der über Stunden langen Untersuchung ist auch nicht an einem einzigen Muskel beider atrophischer Arme eine einzige fibrilläre Zuckung zu sehen, trotz besonderer Aufmerksamkeit. Nur zuweilen ganz vereinzelt sieht man einzelne gröbere, scheinbar unfreiwillige Kontractionen in einzelnen Muskeln insbesondere im linken Supinator (vielleicht normal?). Auch nach Beklopfen der Muskeln ist von eigentlichen fibrillären Zuckungen garnichts zu sehen.

Sehnenreflexe.

Vom rechten capitulum radii aus sind schon bei leichtem Beklopfen deutliche, etwas träge Contractionen im Supinator longus und stärkere im Biceps zu beobachten.

Vom Ulnaköpfchen aus ist nur eine ganz geringe Supinationscontractur sichtbar. Direkter Bicepsreflex ziemlich lebhaft. Tricepsreflexe nicht deutlich.

Links:

Vom capitulum radii lebhaftere Contractionen im Supinator und Biceps, vom Ulnaköpfchen nicht deutlich. Directer Bicepsreflex sehr lebhaft.

Direkte Muskelerregbarkeit in den nicht stärker atrophischen Muskeln deutlich beiderseits erhalten.

Patellarreflexe beiderseits recht lebhaft, an Intensität entschieden gesteigert.

Kein Fussphänomen.

Direkte Achillessehnenreflexe ganz deutlich vorhanden.

Alle Muskeln der Beine sind gut, insbesondere auch die Fussstrecker; alle Bewegungen, der Gangact ungehindert. Faradisch in allen noch vorhandenen Muskeln noch deutliche Reaction zu erzielen, sogar in den ganz atrophischen interossei der Hand und in dem ganz athrophischen Daumenballen bei mässig starkem Strom (65 cm Rollenabstand), noch träge aber deutliche Reaction in beiden Daumenballen und ausgesprochene galvanische Entartungsreaction, ganz träge, langsame Zuckungen. Auch in den Extensoren des Handgelenkes, genau wie bei Bleilähmungen träge Zuckungen.

Nirgends Sensibilitätsstörungen.

Keine Annahme für Bleivergiftung.

Soweit der Befund, den ich noch einmal in Kürze zusammenfasse:

Es handelt sich hier um eine Muskelatrophie, die in einzelnen Bündeln der Fingerstrecker der rechten Hand begonnen und sich der Hauptsache nach auf die Dorsalseite des Armes erstreckt hat. Allmählich

wurde auch die Beugeseite des Armes und die Schultermuskulatur betroffen, und dieser Prozess ging auf die linke Hand über, bei der die Atrophie und Lähmung auch wieder in einzelnen Muskelbündeln begann. Fibrilläre Zuckungen waren nicht ganz deutlich zu beobachten, aber deutliche galvanische Entartungsreaction bei vollständigem Intactsein der Sensibilität.

Bevor wir nun auf die Betrachtungen über dieses Leiden in Verbindung mit den aus der einschlägigen Litteratur angeführten und hierher gehörenden Fällen eingehen, halte ich es für geboten, zunächst die Diagnose des letzten Falles andern hierbei in Betracht kommenden Krankheiten gegenüber zu sichern. Diese sind 1. die Syringomyelie, 2. die amyotrophische Lateralsclerose, 3. die chronische Polimyelitis, 4. die Dystrophia musculorum progressiva und 5. die neurotische Muskelatrophie.

Ich übergehe dabei die Möglichkeit einer Bleilähmung, die ich nach der Anamnese sowohl, wie auch bei dem Fehlen eines Bleisaums für absolut ausgeschlossen halten muss. Wohl muss ich gestehen, dass ausser der gleichen Lokalisation des Leidens noch eine andere symptomatische Analogie unseres Falles mit der Bleilähmung für die Diagnose derselben einnehmen könnte, und zwar die Hyperplasie der Sehnenscheide der Fingerstrecker am Handrücken, eine Erscheinung, die zuerst Gubler[19]) bei Bleigelähmten beobachtet hat.

Was zunächst die Syringomyelie betrifft, so muss man bei dem Symptomencomplex unserer Kranken entschieden daran denken. Die Localisation spräche ja wohl dafür, da die Syringomyelie mit besonderer Vorliebe die Hand- und Vorderarmmuskeln befällt; auch sind dabei wie bei unserem Falle Entartungsreaktionen oft nachweisbar, und der Verlauf der Krankheit ist ebenfalls ein chronischer. Was aber unsern Fall in so hervorstechender Weise von der Syringomyelie unterscheidet, ist das Fehlen sämtlicher Sensibilitätsstörungen, während diese bei der Syringomyelie vorwiegen. Denn diese Erkrankung hat ihren Sitz in der Umgebung des Centralkanals und erstreckt sich von dort auf die Hinterhörner, eine Beschränkung der Krankheit auf die Vorderhörner, wie dies wegen der ausgesprochenen motorischen Affectionen von unserem Fall nur angenommen werden kann, wäre für die Syringomylie etwas ganz Ausser-gewöhnliches.

Schwerer nun als die Syringomyelie ist eine andere Krankheit auszuschliessen, nämlich die amyotrophische Lateralsclerose, da namentlich die kleine Steigerung des Patellarreflexes und das vollständige Fehlen von Sensibilitätsstörungen vielleicht für dieselbe sprechen könnten. Strümpell[20]) betont auch in seinem Lehrbuch, dass

die progressive Muskelatrophie mit der amyotrophischen Lateralsclerose zweifellos verwandt sei, sich von jener nur durch den rascheren Verlauf und das Auftreten spastischer Erscheinungen in den Beinen unterscheide. Und dieses beides macht in unserem Falle die Annahme einer amyotrophischen Lateralsclerose unmöglich, denn das Leiden unserer Pat. ist entschieden chronisch und geht nicht mit spastischen Erscheinungen einher. Ausserdem sind bei unserer Patientin die Sehnenreflexe an der oberen Extremität entschieden herabgesetzt, während sie bei der amyotrophischen Lateralsclerose ziemlich lebhaft gesteigert sind, — der diagnostisch wichtigste Unterschied. Denn während bei der amyotrophischen Lateralsclerose der Degeneration der motorischen Ganglienzellen eine Atrophie der Py. S. vorhergeht und so zur Steigerung der Sehnenreflexe beiträgt, kommt es bei der progressiven Muskelatrophie niemals zur Erhöhung der Reflexe, da die Py. S. von der Degeneration verschont bleiben.

Manchem der aufmerksamen Beobachter unseres Falles wird vielleicht aber der Gedanke kommen, ob wir es hier nicht mit einer chronischen atrophischen Spinallähmung zu thun haben. In der That hat diese Annahme manches Bestechende, da das Leiden unserer Patientin einiges mit der erwähnten Krankheit gemein hat. Das Symptom bei unserer Kranken, das am ehesten an die chronische Polimyelitis erinnert, ist das gruppenweise Befallenwerden bestimmter Muskeln, die funktionell zusammengehören. So werden z. B., wie E. Remak feststellte, alle Muskeln an der Streckseite des Vorderarms gelähmt, während der vom Radialis innervirte Supinator longus frei bleibt. Genau das Gleiche, den von Remak aufgestellten „Vorderarmtypus" können wir in unserem Falle constatieren, da der Supinator longus noch eine leidliche Kraft besitzt und sich bei Widerstandsbeugung noch ziemlich gut anspannt, während schon alle Muskeln der Dorsalseite stark atrophisch und gelähmt sind Ebenso liessen die Entartungsreaction und die unverletzte Sensibilität vielleicht die Diagnose einer chronischen Spinallähmung zu, wenn nicht andere Symptome wiederum dem Bilde widersprächen, das wir von der Polimyelitis chronica haben.

Während nämlich gleich von vornherein dieses Leiden ganze Muskelgruppen befällt, und die Lähmungen derselben vor der Atrophie durchaus in den Vordergrund treten, beginnt in unserem Falle das Leiden mit einer allmählichen Atrophie, die zuerst einzelne Muskelbündel befällt und mit den Funktionsstörungen gleichen Schritt hält. Unsere Patientin klagt zunächst darüber, dass die zwei letzten Finger der rechten Hand zusammengefallen sind und nicht mehr gestreckt werden können. Dann erst schreitet das Leiden langsam fort, gewissermassen wie Strümpell sagt, „von Faser zu

Faser". Also auch die Länge der Dauer des Leidens spricht schon gegen eine Polimyelitis chronica, die doch einen raschen Verlauf zeigt.

Unter Ausschluss dieser drei Krankheitsformen stellt sich uns unser Fall als eine progressive Muskelatrophie dar, bei welcher wir aber drei verschiedene Arten auseinanderhalten müssen: Handelt es sich hier um eine Dystrophia musculorum progressiva oder um eine neurotische Muskelatrophie, eine Form, die erst durch die Beobachtungen von Charcot[21]) und Hofmann[22]) bekannt geworden ist, oder endlich um die spinale progressive Muskelatrophie?

Die myopatische Form der Muskelatrophie können wir, wie ich glaube, von vorneherein ausschliessen, trotzdem auch einige Symptome an sie denken lassen, zunächst ein negatives, die fast garnicht ausgesprochenen fibrillären Zuckungen und das positive: die gesetzmässige Lokalisation in bestimmten Muskelgruppen und das Intactbleiben anderer. Verschiedene Verhältnisse führen uns doch dazu, von der Annahme dieser Krankheit Abstand zu nehmen. Die Beobachtung lehrt nämlich, dass die Dystrophia musculorum progressiva im kindlichen und jugendlichen Alter beginnt und meistens hereditär auftritt. Dies beides und vor allem das Fehlen elektrischer Entartungsreaction unterscheidet diese Krankheitsform ganz wesentlich von unserem Falle. Die primäre Lokalisation in den Handmuskeln unserer Patientin ist ein weiterer Grund, die Diagnose auf Erb'sche Dystrophie zu verwerfen. Denn es gehört zu den Hauptkriterien dieser Krankheit, dass sie primär die Muskeln um die Ansatzgelenke, Oberarm und Schultergürtel, Oberschenkel und Becken, befällt.

Somit steht uns also nur die Wahl zwischen der neurotischen und der spinalen (amyotrophischen) progressiven Muskelatrophie frei. Diese beiden Krankheiten streng zu unterscheiden, sowohl klinisch wie anatomisch, ist zwar der neuesten Zeit gelungen, doch muss man wohl sagen, dass eine Verbindung zwischen beiden Formen besteht, und es existieren wohl, wie Strümpell meint, zwischen der neurotischen und spinalen Muskelatrophie noch nähere Beziehungen.

Anatomisch unterscheiden sich diese beiden Arten der Muskelatrophie im Wesentlichen dadurch, dass man bei der spinalen eine Atrophie, sei es eine einfache bei noch gut erhaltener Querstreifung, oder eine fettige und wachsartige Degeneration mit Zerstörung der Muskelfasern findet. Ausserdem zeigt sich eine Degeneration der peripheren motorischen Nerven, vorderen Wurzelfasern und motorischen Ganglienzellen in den Vorderhörnern des Rückenmarks.

Der anatomische Befund bei der neurotischen progressiven Muskelatrophie ist dagegen der, dass eine Degeneration der Muskeln

und vorzüglich der peripheren Nerven vorliegt und zuweilen ein mässiger Ausfall der Goll'schen Stränge.

Da in unserem Falle jedoch ein Obductionsbefund zur Differential-Diagnose nicht herangezogen werden kann, müssen wir uns auf die klinischen Symptome beschränken, die ja aber der Ausdruck der pathologisch-anatomischen Veränderungen sind. In den klinischen Erscheinungen sehen wir so manche Uebereinstimmung: zunächst ist es der Beginn des Leidens in den vom Rumpf entfernten Abschnitten der Extremitäten; von den Händen, der häufigsten primären Localisation, greift es auf die Vorderarme über, wo am häufigsten die Strecker vor den Beugern ergriffen werden. Die befallenen Muskeln zeigen eine ausgesprochene electrische Entartungsreaction mit geringen zuweilen auch lebhaften Zuckungen. Die Sehnenreflexe sind in denselben stark herabgesetzt oder fehlen vollständig. Soweit stimmen diese Erscheinungen mit unserem Fall im Ganzen überein. Die Unterschiede aber beider Krankheitsformen liegen zum grossen Teil auf sensiblem Gebiete. Denn während bei der neurotischen Muskelatrophie Parästhesicen, Abstumpfung der Hautsensibilität und schmerzhafte Empfindungen vorhanden sind, haben wir bei unserer Patientin durchaus keine Sensibilitätsstörungen bemerkt, auch sind im Beginn des Leidens keine Schmerzen eingetreten, dieselben haben sich in geringem Masse erst später hinzugesellt.

Abgesehen von diesen Symptomen spricht noch ein anderes mit Wahrscheinlichkeit gegen die neurotische Form, das ist der Umstand, dass wir es hier mit keinem hereditären und familiären Leiden zu thun haben, was mit Ausnahme weniger vereinzelter Fälle bei der neurotischen Muskelatrophie meistens der Fall ist.

So kommen wir denn durch den scharf abgegrenzten Symptomenkomplex, unter welchem sich das Leiden unserer Patientin präsentiert, dazu, in ihm eine spinale progressive Muskelatrophie zu erblicken.

Wenn ich nun an dieser Diagnose festhalte, so könnte man vielleicht fragen, weshalb ich zu der ohnedies sehr zahlreichen Casuistik dieser Erkrankung noch einen Fall hinzugefügt habe. Wie ich Eingangs dieser Arbeit bereits erwähnt, that ich dies nur, um die Beobachtung, die schon hie und da gemacht wurde, nämlich, dass bei der spinalen Muskelatrophie öfter eine bestimmte Muskelgruppe beteiligt ist, die auch bei der Bleilähmung betroffen wird, durch einen neuen klinischen Fall zu stützen. Dies ist vielleicht von nicht zu geringem Interesse insofern, als man wohl annehmen könnte, dass dieser in der That typischen und constanten Combination bestimmter der Atrophie verfallener Muskeln auch spinale Territorien der grauen Substanz von constanter anatomischer Lagerung

entsprechen. Diese Hypothese bedarf bei dem völligen Mangel an Obductionsbefunden, also anatomischer Beweise, eines um so reichhaltigeren klinischen Materials, damit man diesen übereinstimmenden Beobachtungen gegenüber nicht den Einwand erheben könnte, es handele sich hier blos um einen Zufall, eine Laune in der Auswahl der erkrankten Muskeln.

Diese fast gesetzmässige Reihenfolge, mit der bestimmte Muskeln von Atrophie, Lähmung und Verlust elektrischer Erregbarkeit betroffen werden, ist schon immer der Gegenstand wissenschaftlicher Erörterungen gewesen und veranlasste zu mannigfachen Hypothesen. So ist es doch im höchsten Grade auffallend, dass z. B. bei der Bleiintoxication inmitten der gelähmten Extensorenmuskelgruppe ein Muskel es ist, der zwar auch vom Radialis innervirt von der Affection aber verschont bleibt: der Supinator longus. Dies wurde immer als eine rätselhafte, der Bleilähmung allein eigentümliche Erscheinung betrachtet, die Bernhardt[23]) durch die geringere Aufnahmefähigkeit des Supinator longus für Blei zu erklären versuchte.

Aus den angeführten Fällen sehen wir aber, dass die für Bleiintoxication typische Radialislähmung auch bei anderen Erkrankungen gefunden wird, und zwar der Bleilähmung so analog, dass nur der völlige Mangel jedes Anhaltspunktes für die Annahme einer Bleivergiftung uns bestimmen musste, von dieser Diagnose abzusehen. Es sei mir gestattet, auf diese auffallende Erscheinung gleicher Lokalisation dieser Krankheiten noch etwas näher einzugehen.

E. Remak[24]) hat in seiner oben erwähnten Schrift dem Gedanken Raum gegeben, dass von der Atrophie und Lähmung nur funktionell zusammengehörige Muskeln befallen werden, ohne Rücksicht darauf, in welcher peripheren Nervenbahn ihre Fasern verlaufen. Und zwar erklärte der genannte Autor dies dadurch, dass er annahm, dass die Ganglienzellen, die zu den bestimmten Muskeln, welche in dieser typischen Reihenfolge betroffen werden, gehören, in anatomisch zusammenliegenden Gruppen der grauen Vorderhörner angeordnet sind.

Es könne danach der Supinator longus z. B., der vom N. radialis innervirt wird, seine Ganglienzellen in der Gruppe haben, welche entfernt ist von den Ganglienzellen, die zu den Extensoren gehören. Diese Annahme stützte Remak namentlich durch ein Beispiel von spinaler Kinderlähmung, das die klinische Identität der Bleilähmungen und chronischer Polimyelitis zeigen sollte, denn in beiden Fällen beobachtete er das Befallenwerden analoger Muskelgruppen. Auch Erb sprach seine Ansicht dahin aus, dass die Localisation der Bleilähmung und der Polimyelitis chronica im Rückenmark als die gleiche anzusehen sei, und M. Rosenthal beschreibt einen Fall atrophischer

Lähmung beider Arme, welche Anfangs von mancher Seite für Bleilähmung gehalten worden war.

In allen diesen Fällen eines Vorderarmtypus bei atrophischer Spinallähmung wird der Supinator longus als in der Regel verschont angeführt, also eine vollständige Analogie mit der gewöhnlichen Form der Bleilähmung. Remak hält es für wahrscheinlich, dass die spinalen Bewegungsterritorien des hauptsächlich die Strecker betreffenden Vorderarmtypus in dem mittleren Abschnitt der Halsanschwellung des Rückenmarks liegt. Für die progressive Muskelatrophie konnte Remak diese Gesetzmässigkeit nicht in gleichem Masse konstatieren, die Affection der Muskeln ist nach seiner Ansicht dabei eine viel unregelmässigere.

Deshalb nahm man an, dass die der spinalen progressiven Muskelatrophie zu Grunde liegende reine Atrophie der motorischen Ganglienzellen im Rückenmark eine andere Stelle einnehme und sich diffuser verbreite als die der atrophischen Spinallähmung

Die in meiner Arbeit angeführte Casuistik zeigt aber, dass wir wohl berechtigt sind, neben den schon erwähnten bekannten Typen bei spinaler Muskelatrophie, den Radialistypus auch als einen ziemlich häufig auftretenden zu betrachten. Durch denselben wird vielleicht das klinische Postulat noch mehr bestätigt, dass die motorische Ganglienzellengruppe der Extensoren und Flexoren am Vorderarm nicht zusammenliegen, und dass die Anordnung motorischer Bahnen im Rückenmark von der in den peripheren Nerven insofern abweicht, als in den peripheren Nervenstimmen selbst Fasern funktionell nicht zusammengehöriger, vielleicht sogar antagonistischer Muskeln zusammenliegen, während im Rückenmark darin eine Gesetzmässigkeit bestehen muss, nach der nur gewisse funktionell übereinstimmende Muskelgruppen durch ihre motorischen Ganglienzellen und Nervenfasern zusammengelagert sind. Denn sonst könnte man sich bei der spinalen progressiven Muskelatrophie einerseits die Miterkrankung der Supinatores bei der Affection des Biceps und Brachialis internus, andererseits bei Atrophie der Extensoren das Freibleiben der ja auch vom Radialis innervierten Supinatoren nicht erklären.

Dies pathologisch-anatomisch durch einen Beweis zu erhärten, bin ich zwar nicht imstande, doch sind beim Mangel anatomischer Befunde auch klinische Beobachtungen nicht ohne Wert. Dies zeigt z. B. die Geschichte der progressiven Bulbärparalyse, die zuerst Wachsmuth (1864) klinisch genau beschrieben hat, dessen anatomische Voraussetzung, eine degenerative Atrophie der Nervenkerne in der Medulla oblongata, später Charcot und Leyden bestätigten.

Sind also die von mir angeführten Fälle von Wichtigkeit für die Pathologie und Physiologie des Rückenmarks, so haben sie auch insofern klinische Bedeutung, als dadurch ein Zusammenhang zwischen der atrophischen Spinallähmung sowohl, als auch der saturninen Oberextremitätenlähmung mit einigen Fällen der spinalen progressiven Muskelatrophie wahrscheinlich wird.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. v. Strümpell für die freundliche Ueberlassung des Krankenmaterials und die gütige Unterstützung bei der Anfertigung dieser Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Litteratur.

[1]) Ch. Bell: Phys. und pathol. Untersuchungen des Nervensystems.

[2]) Duchenne: De l'Electrisation localisée etc. 1ère édit. 1855.

[3]) Aran: Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (Atrophie musculaire progressive) Archiv génér. de Med. 1850.

[4]) Cruveilhier: Bull. de l'Academie de médecine. 1853. — Archives générales de médecine. 1856.

[5]) Schneevogt: Nederlandsch Lancet 1854.

[6]) Jaccoud: Communication à la société des hopitaux 1864.

[7]) Charcot: Leçons sur le maladies du système nerveux 1874 (Amyotrophies).

[8]) Friedreich: Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Hypertrophie. Berlin 1873.

[9]) Lichtheim: Archiv für Psychiatrie. Bd. VIII 1878.

[10]) Erb: Vortrag über juvenile Form der progressiven Muskelatrophie Mendels Neurolog. Centralblatt October 1893.

[11]) Erb: Deutsches Archiv für klinisch. Med. Bd. XXXIV 1884.

[12]) Leyden: Klinik der Rückenmarks-Krankheiten Bd. II 2. Abt. 1876

[13]) Hirt: Pathologie und Therapie der Nervenkrankheiten 1890.

[14]) v. Strümpell: Krankheiten des Nervensystems 1894. Seite 282.

[15]) Duchenne: De l'électrisation localisée Paris 1872.

[16]) Hamilton: A. Mc. Lauc Acase of progressive muscular atrophy resembling lead paresis. New-York med. Record. Marck 24.

[17]) Déjérine: Des Polynévrites en général et des paralysies et atrophies saturnines en particulier (Paris, Alcan 1889).

[18]) M. Bernhardt: Neuropathologische Beobachtungen. Zeitschrift für klinische Medicin Bd. XVII.

[19]) Gubler: De la tumeur dorsale des mains dans les paralysies saturnines des extenseurs des doigts. Union medicale 1868.

[20]) v. Strümpell: Krankheiten des Nervensystems 1894 S. 285.

[21]) Charcot et Marie: Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive, souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. Revue de Médecine Tome V 1886.

[22]) Hofmann: Ueber progressive neurotische Muskelatrophie. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten Bd. XX.

[23]) Bernhardt: Zur Pathologie der Radialislähmungen. Archiv für Psychiatrie Bd. IV 1879.

[24]) Remak: Archiv für Psychiatrie 1879.

[25]) Virchow's Archiv, 72. Band.